UNIVERSITÉ PAUL SABATIER
U. E. R. DES SCIENCES MÉDICALES
TOULOUSE

Année 1971 N° 132

A PROPOS D'UN CAS D'HERMAPHRODISME VRAI AVEC OVOTESTIS BILATÉRAL

THÈSE

Pour le Doctorat en Médecine
(Diplôme d'État)

Présentée et soutenue publiquement en Juin 1971 par

Zobeïda GAHBICHE épouse CHAABOUNI

MEMBRES DU JURY

MM.	POULHES	Président
	BARDIER	Assesseurs
	DALOUS	
	ROCHICCIOLI	
	JUSKIEWENSKI . . .	Suppléant

TOULOUSE
IMPRIMERIE M. DARMON
34, RUE DES BLANCHERS
1971

A PROPOS
D'UN CAS D'HERMAPHRODISME VRAI
AVEC OVOTESTIS BILATÉRAL

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41536520_0065

UNIVERSITÉ PAUL SABATIER
U. E. R. DES SCIENCES MÉDICALES
TOULOUSE

Année 1971 N° 132

A PROPOS D'UN CAS D'HERMAPHRODISME VRAI AVEC OVOTESTIS BILATÉRAL

THÈSE

Pour le Doctorat en Médecine
(Diplôme d'État)

Présentée et soutenue publiquement en Juin 1971 par

Zobeïda GAHBICHE épouse CHAABOUNI

MEMBRES DU JURY

MM.	POULHES	Président
	BARDIER	Assesseurs
	DALOUS	
	ROCHICCIOLI	
	JUSKIEWENSKI . . .	Suppléant

TOULOUSE
IMPRIMERIE M. DARMON
34, RUE DES BLANCHERS
1971

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

UNIVERSITE PAUL SABATIER

TABLEAU DU PERSONNEL

Président de l'Université .... MM. LARENG
1er Vice-Président ..... MATHIS
Directeur de l'Unité de Sciences Méd. Toul.-Purpan MONNIER
Directeur de l'Unité de Sciences Méd. Toul-Rangueil ENJALBERT

DOYENS HONORAIRES

MM. LAZORTHES CALVET.
GORCE. BRUSTIER.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. VALLOIS. BUGNARD. CALMETTES.
TAPIE. VINCENT. THOMAS
DELAS. MOREL. LAGROT.
RISER. BOUISSET. DULUCQ

PROFESSEURS

Cliniq. Médic. et Cardiolog. . MM.	DARDENNE.
Clinique Médicale Sud.. ..	GADRAT.
Clinique Chirurgicale..	FICAT
Cliniq. Chirurg. A et Gynécol.	POULHES.
Clinique Chirugicale B et du Cancer..	GRIMOUD.
Clinique Chirurgicale Infantile et Orthopédique.	PASQUIE.
Clinique Chirurgicale Orthopédique et Traumatologique..	RIEUNAU.
Cliniq. de Chir. Cardio-Vasc.	ENJALBERT.
Cliniq. des Mal. cut. et syph.	BAZEX
Clin. des Mal. des Voies urin.	LHEZ.
Cliniq. des Mal. infectieuses.	ARMENGAUD M.
Clinique des Maladies Infantiles et Puériculture.. ..	SOREL.
Cliniq. Méd. de la Prem. Enf.	BARDIER.
Clinique de Neuro-chirurgie..	LAZORTHES.
Cliniq. Neurolg. et Psychia.	GERAUD.
Clinique Obstétricale..	PONTONNIER.
Clin. Odonto-Stomatologique.	CADENAT.
Clinique Ophtalmologique. ..	N.....
Clinique O. R. L. et Chirurgie Maxillo-Faciale..	CALVET.
Clin. de Pneumo-Phtisiologie.	DELAUDE.
Clinique Rhumatologique.. ..	RUFFIE, René.
Accouch. et Obstét. sociale..	MONROZIES
Anatomie..	BASTIDE
Anatomie Pathologique.. ..	FABRE, Jacques.
Anesthésie et réanimation ..	LARENG Louis
Bactériologie et Virologie. ..	ENJALBERT, Mme
Biophysique Médicale A.. ..	AUVERGNAT.
Biophysique Médicale B.. ..	BRU.
Chimie Biologique..	VALDIGUIE, Paul.
Electro-Radiologie	MARQUES.
Embryologie Générale.	BROUSSY, Jean.
Hématologie..	RUFFIE, Jacques.
Histologie..	BIMES.
Hydrologie Thérap. et Climat.	N...
Cardiologie clinique expérim.	N...
Hygiène et Médecine Sociale.	MONNIER.
Immunologie	DUCOS.
Médec. Lég. et Méd. du Trav.	PLANQUES.
Pathologie Chirurgicale.. ..	DAMBRIN.
Path. Gén. et Méd. Expérim.	SENDRAIL.
Pathologie Médicale..	RIBAUT.
Physiologie.	LAPORTE, Yves
Physiologie Appliquée et Pharmacologie..	BAISSET.
Sémiologie et Clinique Médicale..	LAPORTE, Jacques
Thérapeutique.	DARNAUD

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Anatomie Pathologique.. .. MM.	BOUISSOU.
Histologie et Embryologie. ..	GUILHEM.
Biochimie Médicale..	DOUSTE-BLAZY.
Histologie et Embryologie ..	PLANEL
Oto-Rhino-Laryngologie.	CLAUX.
Pathologie Médicale..	BOULARD.
Physiologie.	MONTASTRUC.
Physiologie.	BESSOU
Physique Médicale.	COMMANAY
Pneumo-Phtisiologie..	MIGUERES.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Anatomie Pathologique.. .. MM.	FABRE, Jean
Bactériologie, Parasitologie, Virologie..	LARENG Mme M.B.
Biochimie Médicale..	VALDIGUIE, Pierre.
Chirurgie Générale..	GEDEON.
	SARRAZIN.
Chirurgie Thoracique et Cardio-Vasculaire.. .. .. .. MM.	ESCHAPASSE.
Electro-Radiologie	PONS.
Electro-Radiologie	ROULLEAU.
Médecine générale et thérapeutique	BOLLINELLI
Ophtalmologie..	DEODATI.
Pédiatrie..	DALOUS.
Neuro-Chirurgie..	ESPAGNO, Jacques.
Médecine Générale et Thérapeutique..	SUC.
Pédiatrie	REGNIER.
Médecine Générale	RIBET.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Carcinologie..	ESTRADE.
Médecine générale et thérapeutique	BES.
Pathologie Expérimentale.. ..	GLEIZES.
Médecine Générale..	ARLET, Jacques.
Dermatologie, Vénéréologie..	DUPRE
Thérapeutique	DENARD
Physiologie	GERAL J.-P.
Cardiologie	BONHOURE
Thér., Réan. méd., Rééduc. font. et Hydr.	SALVADOR M.
Radiologie..	COMBES Pierre
Pneumo-Phtisiologie..	ALBAREDE J.-L.
Pédiatrie génétique médicale.	ROCHICCIOLI P.
Chirurgie générale.	ESCAT Jean
	COSTAGLIOLA
Orthop., Traum., Chir. Plast. et Reconstr.	UTHEZA Guy
Urologie..	PONTONNIER P.
Histol., Embryol., Cytogénét.	SOLEILHAVOUP J.-F.
Biophysique..	GUIRAUD Robert
Physiologie	PAGES Bernard
Parasitologie..	LARROUY
Im. Hémat. Mal. du Sang. ..	BIERME Robert
Anatomie et organogénèse. .	JUSKIEWENSKI S.
Médecine interne..	FEDOU.
Médecine générale	RASCOL

AGREGES

Médecine Générale.. .. .. MM.	CALAZEL.
	LE TALLEC.
Chirurgie Générale..	GAUBERT.
Médecine Légale..	GREZES-RUEFF.
Neurologie et Psychiatrie. ..	GAYRAL.
Ophtalmologie..	BEC.

AGREGES LIBRES

Chirurgie Générale. .. .. .. MM.	SOUQUET.
Pathologie Chirurgicale.. ..	DIEULAFE.
Obstétrique.	ESPAGNO, Guy.

MAITRE DE CONFERENCES ASSOCIE

Psychiatrie .. .. M. LABOUCARIE.

Secrétaire général de l'Université : M. PRINEAU J.-P.

La Faculté déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats
(Délibération en date du 12 mai 1891)

Je dédie cette thèse :

A LA MEMOIRE DE MON PERE

à qui je dois tout. Son activité inlassable, son dévouement sans borne, son cœur si bon et si généreux en font pour moi le plus pur exemple du devoir et de l'honneur.
En retour d'innombrables bienfaits et de tant de sacrifices, je lui dédie ce modeste travail, bien faible témoignage de ma profonde vénération et de ma reconnaissance infinie.

A MA MERE

Son cœur maternel s'est imposé courageusement les supplices d'une longue séparation.
Elle sait combien je l'aime et il m'est doux de le lui redire au début de ce travail que je lui offre avec émotion.

A MES BEAUX-PARENTS

A MON MARI, LE DOCTEUR MONDHER CHAABOUNI

qui m'a inspiré le sujet de cette thèse et a guidé mon travail ; qui a dirigé mes premiers pas en gynécologie obstétrique, m'a conseillé et aidé tout au long de ma spécialisation.
En témoignage de mon affectueuse reconnaissance et de mon profond amour.

A MES FILLES : AMEL ET DALEL

Toute mon affection.

A MA SŒUR, A MES FRERES

Amour fraternel et infinie tendresse.

A TOUTE MA FAMILLE

A TOUS MES AMIS

A MON MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur POULHES

Professeur de clinique chirurgicale et gynécologique
Chirurgien des Hôpitaux

A MON JURY DE THESE

A Monsieur le Professeur BARDIER

Professeur de clinique médicale, Première enfance
Médecin des Hôpitaux

A Monsieur le Professeur DALOUS

Professeur de Pédiatrie - Médecin des Hôpitaux

A Monsieur le Professeur ROCHICCIOLI

Maître de Conférences, agrégé de Pédiatrie génétique
Médicale
Médecin des Hôpitaux

A Monsieur le Professeur JUSKIEWENSKI

Chirurgien des Hôpitaux

A TOUS MES MAITRES DE L'UNIVERSITE
Paul SABATIER
U.E.R. des Sciences médicales

AUX PROFESSEURS DE TUNIS

A Monsieur le Professeur agrégé M. CHELLI

Gynécologue-Accoucheur de l'Hôpital Ch. Nicolle à Tunis

qui nous a permis de faire dans son service un stage interne très fructueux ; nous le prions de trouver ici, ainsi que ses collaborateurs l'expression de notre reconnaissance.

A Monsieur le Professeur agrégé Z. ESSAFFI

Chirurgien de l'Hôpital Charles Nicolle à Tunis

qui nous a fait l'honneur de nous confier pendant dix-huit mois un poste d'interne dans son service, qui nous a permis de nous initier à la chirurgie. Il nous a fait profiter de son remarquable sens clinique et de son habileté opératoire.

Qu'il trouve dans cette dédicace l'expression de notre gratitude.

Aux médecins gynécologues du bateau hôpital américain du projet Hope

sur lequel nous avons assuré les fonctions de résident pendant neuf mois.
Qu'ils veuillent bien accepter nos remerciements pour l'enseignement qu'ils nous ont prodigué.

A Madame le Docteur T. BEN ZINA BEN CHEIKH

Gynécologue-Accoucheur de l'Hôpital Aziza Othmane à Tunis

Médecin Directeur du Planning Familial Tunisien et de la P.M.I.

Directeur de l'Institut National du Planning Familial à Tunis

dont nous avons pu apprécier les hautes qualités humaines. Elle nous a permis de parfaire dans son service, notre formation.
Qu'elle nous permette de l'en remercier ainsi que de son affectueuse attitude.

AVANT-PROPOS

Nous sommes très heureuse, avant de présenter ce travail, d'adresser à notre maître, le Professeur POULHES qui nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse, le témoignage de notre vive gratitude pour l'enseignement qu'il nous a toujours prodigué avec bienveillance ; qu'il trouve ici l'assurance de notre profonde et sincère reconnaissance.

Il nous est particulièrement agréable de compter M. le Professeur BARDIER parmi les Membres de notre Jury. Nous le remercions très sincèrement de cette marque d'estime et lui exprimons toute notre gratitude.

Nos remerciements vont également à Monsieur le Professeur DALOUS qui a bien voulu accepter de faire partie du Jury qui doit examiner le présent travail, c'est un honneur auquel nous sommes très sensibles.

Nous exprimons nos respectueux remerciements à Monsieur le Professeur ROCHICCIOLI pour avoir bien voulu siéger à notre Jury de thèse.

A Monsieur le Professeur JUSKIEWENSKI qui a accepté avec bienveillance de juger notre travail, nous exprimons notre reconnaissance.

I. INTRODUCTION

L'Hermaphrodisme qui est la règle dans de nombreux groupes zoologiques reste, dans l'espèce humaine, une curiosité rare qui a de tous temps frappé les imaginations.

Cette conception d'un être ambivalent (hermaphrodite, en grec : hermaphroditos) de nature double, à la fois masculine et féminine, est d'origine asiatique, principalement syrienne ; Chypre l'a transmise à la Grèce.

Selon la mythologie grecque (légende rapportée par Ovide, Martial et Lucien) Hermaphrodite est le fils d'Hermès et d'Aphrodite. Un jour qu'il se baignait dans un lac, en Carie, la nymphe de ce lac, Salmacis, amoureuse de sa beauté, demanda à Zeus de les unir : un être nouveau à la double nature naquit de ce vœu exaucé au pied de la lettre.

L'application de cette notion d'hermaphrodisme à la tératologie et à la clinique humaine n'est entrée dans sa phase scientifique qu'au siècle dernier avec les travaux de Meckel (1815), J. Muller (1830), Geoffroy Saint-Hilaire (1833), Klebs (1870). On tend actuellement à englober sous ce terme tous les cas où existe une discordance entre les critères de la détermination sexuelle normale mais en distinguant :

— *l'Hermaphrodisme vrai :* où coexistent tissu ovarien et tissu testiculaire ;

— *des Pseudo-Hermaphrodismes :* beaucoup plus fréquents :

a) *Pseudo-Hermaphrodismes féminins :* êtres femelles par les chromosomes, la chromatine et la gonade, plus ou moins virilisés dans leur structure génitale externe et dans leur morphologie :

— soit par hyperplasie surrénalienne ;

— soit par influence d'une tumeur virilisante de la mère ;

— soit par administration d'Hormones virilisantes au cours de la grossesse ;

— soit sans cause apparente.

b) *Pseudo-Hermaphrodismes masculins :* sujets mâles par les chromosomes, la chromatine et les gonades, dont les organes génitaux et les caractères sexuels secondaires s'orientent vers la conformation féminine. On y range les grands Hypospades à scrotum vulviforme et les sujets d'habitus féminin porteurs de testicules dits féminisants.

L'Hermaphrodisme vrai est une malformation rarissime. Les observations répondant à sa définition sont exceptionnelles (250 cas dans le monde, dont beaucoup sont incomplètement explorés). C'est pourquoi il nous a paru intéressant de rapporter notre cas observé au cours de notre stage sur le bateau hôpital américain du projet Hope pendant sa mission à Tunis en 1970.

Nous nous proposons ensuite de faire :

1° une étude anatomo-clinique de l'Hermaphrodisme vrai ;

2° une étude génétique, avant de résumer ;

3° les différentes hypothèses pathogéniques que soulève l'Hermaphrodisme vrai. Enfin,

4° quelques directives thérapeutiques précèderont notre conclusion.

II. OBSERVATION

L'enfant Driss D..., né le 3-1-67 et déclaré du sexe masculin à la naissance, est admis sur le bateau hôpital pour bilan et traitement d'un hypospadias le 16-1-1970.

L'INTERROGATOIRE de la famille nous apprend qu'il s'agit du troisième enfant d'une femme jeune de 25 ans, en bonne santé, ayant déjà deux filles. Le déroulement de la grossesse a été naturel et à terme ; le premier cri a été immédiat et aucune réanimation n'a été nécessaire. Très tôt après la naissance il a été constaté :

— d'une part, que l'urine s'écoulait par la base ventrale du pénis alors que le gland n'était pas perforé ;

— d'autre part, une cryptorchidie bilatérale.

L'enfant a été nourri au sein; il a marché à l'âge de un an et a commencé à parler à la même époque. Aucun antécédent familial notable n'est retrouvé ; les deux sœurs aînées sont bien portantes et n'ont aucune malformation ; il en est de même pour les ascendants. Aucune notion de médicaments à effet virilisant ou tératogène pris par la mère au cours de la grossesse n'a été retrouvée. La famille étant d'un milieu modeste et habitant l'intérieur du pays, ce n'est qu'à l'âge de trois ans que l'enfant est examiné.

EXAMEN PHYSIQUE :

Aspect général : enfant bien nourri, de développement normal et de comportement normal pour l'âge. Il est vif et coopérant.

Peau : normale.

Tête : normocéphalie, fontanelles soudées, examen de la sphère O.R.L. normal.

Nuque : souple. Pas d'adénopathies cervicales.

Thorax : percussion et auscultation pulmonaires normales.

Cœur : régulier, rythme à 90, pas de murmure, de souffle, ni de galop.

Abdomen : souple, pas d'hépatosplénomégalie, pas de masse, pas de défense.

Extrémités : les membres supérieurs et inférieurs ne présentent pas d'anomalie, les pouls périphériques sont normalement perçus.

Neurologie : l'examen neurologique est normal.

Appareil génital : la verge est un peu plus petite que la normale à cet âge. Le gland n'a pas d'orifice. Le scrotum n'est pas fermé du tout donnant l'aspect de grandes lèvres. A la base de la verge existe comme une fente dont la muqueuse affleure la surface, avec un pertuis pour l'urine qui peut être décrit seulement comme un sinus uro-génital.

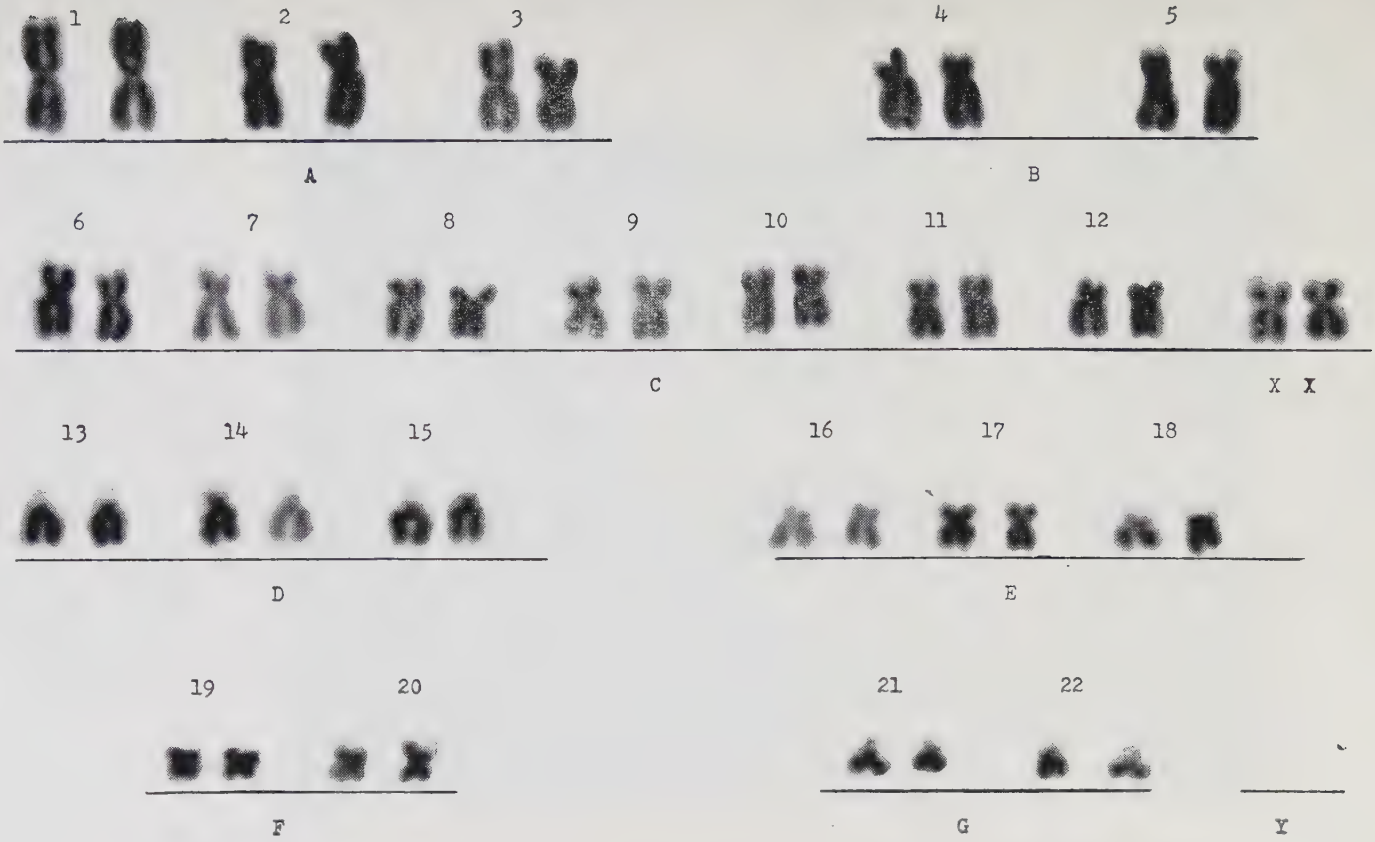
Des masses sont palpables dans chaque canal inguinal et peuvent être refoulées en bas dans les formations labio-scrotales.

L'orifice anal est de topographie et de configuration normales.

DIFFERENTS EXAMENS COMPLEMENTAIRES ont été pratiqués :

— *Le frottis buccal* montre 15 % de chromatine sexuelle présente.

— *Le caryotype* pratiqué dans le sang retrouve 44 autosomes normaux et deux chromosomes sexuels du type XX.



Résultat : 46, XX Corps de Ban. 15 o/o Baguettes de tambour 16 o/o Contrôle positif 21 o/o

— Toutes les constantes biologiques sont normales tant dans le sang que dans les urines. Malheureusement, par manque de moyen, il n'a pas pu être pratiqué de bilan hormonal.

— La radiographie pulmonaire ne révèle aucune anomalie cardiaque ou parenchymateuse. L'étude radiologique du squelette est normale. L'âge osseux correspond à l'âge réel de l'enfant.

— L'urographie intra-veineuse révèle un dédoublement bilatéral des cavités pyéliques et des trois premiers centimètres de l'uretère. Le reste de la morphologie vésico-urétéro-pyélo-calicielle est normale. A l'urétro-cystographie rétrograde le cathétérisme de l'orifice urétral qui se trouve à la base de la verge, montre un urètre de type mâle sans aucune obstruction anormale de l'orifice vésical ni valves. L'image vésicale est normale dans sa taille, sa forme et sa position.

A l'évacuation le liquide s'écoule à une bonne pression. Il n'existe pas de reflux urétéral.

— Une cystoscopie est effectuée à l'aide d'un cystoscope pour enfant n° 14, introduit aisément dans la vessie par l'urètre hypospade, elle visualise une vessie normale avec des orifices urétéraux topographiquement et morphologiquement normaux. Il existe une prostate qui n'est pas obstructive ainsi qu'un véru montanum normal.

L'exploration de l'urètre ne met en évidence aucune ouverture vaginale. Devant ce tableau de malformation génitale complexe, une intervention chirurgicale est alors décidée dans un triple but :

— explorateur des organes génitaux internes ;

— biopsique des gonades ;

— réparateur de l'hypospadias et de la cryptorchidie.

Cette intervention est pratiquée le 3-2-1970 : la cavité pelvienne est abordée par incision de Pfannenstiel. L'explora-

U. I. V.

Cystographie

tion révèle une vessie de type mâle, une prostate et on palpe deux canaux déférents.

Par contre, on ne trouve aucun organe génital du type féminin, ni utérus, ni trompes. La paroi est alors refermée et par incision inguinale bilatérale on explore les gonades cryptorchides qui sont libérées à travers une incision dans la vaginale (quantité modérée de liquide d'hydrocèle à gauche). Les deux gonades ont une apparence d'Ovotestis, la moitié de chacune d'elles est formée d'un tissu d'apparence ovarienne dense et graveleux, l'autre moitié étant constituée d'une substance de type testiculaire rosée. Chaque gonade mesure environ 1,5 cm sur 0,5 cm. Elles comportent chacune une structure épididymaire et des canaux déférents.

A droite, il existe une hydrocèle communicante : après prélèvement biopsique, une orchiopexie bilatérale est effectuée ; les deux gonades sont placées dans les sacs scrotaux et fixées avec de la soie n° 1.

Dans un troisième temps une incision transversale est pratiquée dans la base du pénis, découvrant une grande quantité de tissu fibreux qui est excisé. Cette incision transversale est alors refermée dans le sens longitudinal pour corriger la déformation de la verge.

EXAMEN ANATOMO-PATHOLOGIQUE :

Macroscopiquement :

— Biopsie de la gonade gauche :

Quatre petits fragments de tissu dont la taille varie de 0,4 × 0,2 × 0,1 cm à 0,7 × 0,5 × 0,5 cm.

Ce sont des fragments de tissu mou, gris rosé, ayant souvent une surface lisse et brillante.

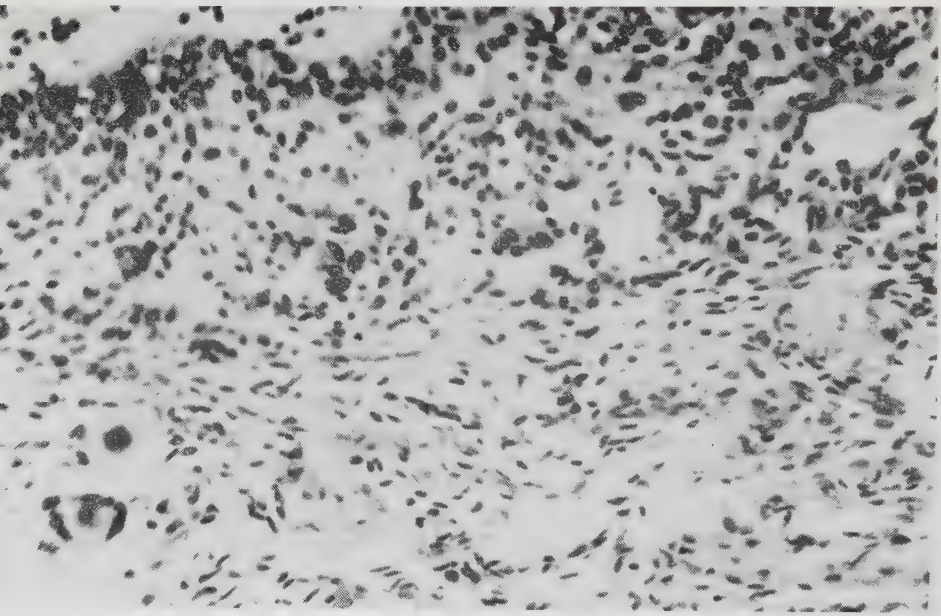
— Biopsie de la gonade droite :

Deux petits fragments de tissu gris rosé de 0,5 cm. Ils montrent souvent une surface lisse et brillante.

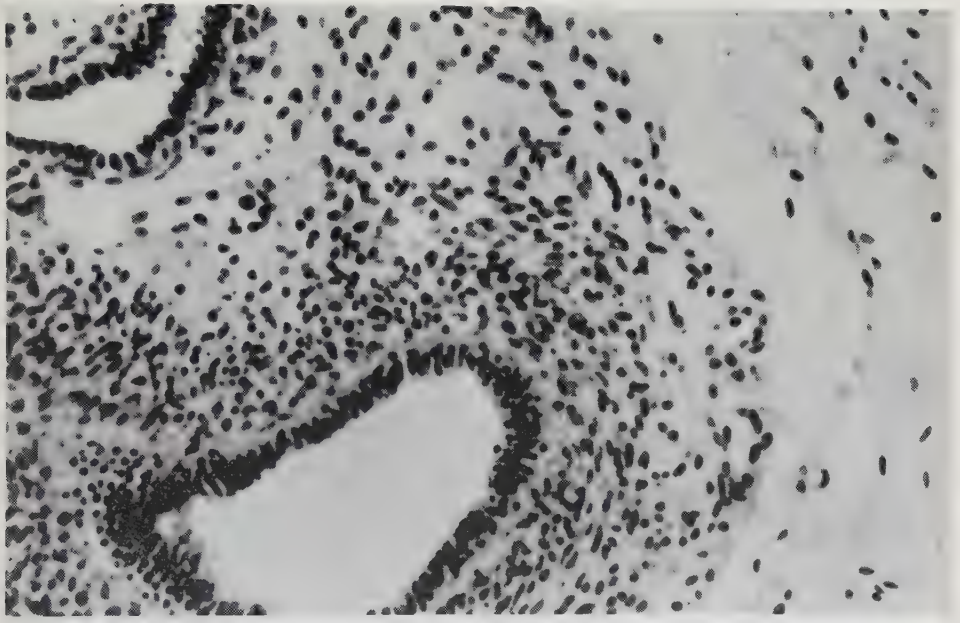
— Sac herniaire : pièce membraneuse de tissu fibreux de 5 × 3,3 cm. Une surface est recouverte par une membrane péritonéale lisse. La corticale est épaisse de 1 à 2 mm.

Microscopiquement :

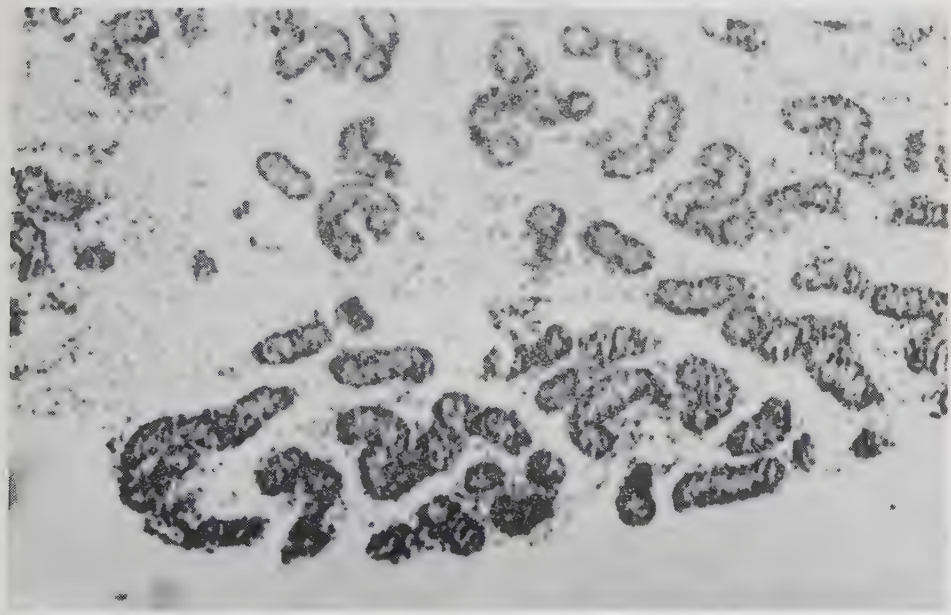
— Gonade Gauche : cinq coupes sont préparées :
Deux d'entre elles montrent un tissu ovarien de type infantile avec plusieurs ovules dans le stroma fibreux ovarien et des follicules primordiaux. Deux lames montrent un aspect histologique d'épididyme. La cinquième lame montre une structure de testicule immature avec de nombreux tubules testiculaires immatures.



Tissu ovarien avec deux ovocytes et stroma sarcomatoïde ovarien



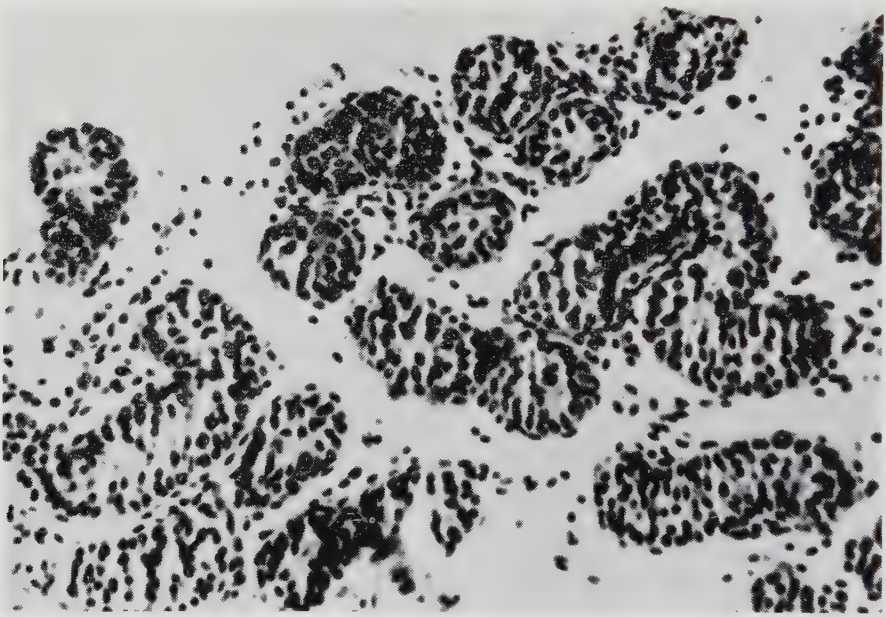
Queue de l'Épididyme



Parenchyme testiculaire avec tubes féminifères immatures gauche

— Gonade Droite :

Deux lames sont pratiquées à partir de chaque fragment. Les deux premières montrent du tissu ovarien immature et les deux autres du tissu testiculaire identique à celui retrouvé dans l'autre gonade.
Il s'agit donc d'un ovotestis bilatéral et le diagnostic d'Hermaphrodisme vrai peut alors être affirmé.



Parenchyme testiculaire avec tubes séminifères immatures droit

— L'Histologie du sac herniaire ne montre rien de particulier.

Les suites opératoires sont simples, et, étant donné que la différenciation des organes génitaux, tant externes qu'internes, s'est faite essentiellement dans le sens mâle, que cet enfant est l'unique garçon de la famille et a été élevé comme tel par ses parents qui ont insisté pour que son sexe soit maintenu, on décide d'exciser le tissu ovarien.

Le 17-2-1970 une incision de deux centimètres est faite au niveau des deux ovotestis orchiopexiés autour desquels s'est développée une importante réaction post-opératoire.

A droite, grâce à une dissection fine, le testicule est bien identifié ainsi que la masse de tissu ovarien graveleux jaune qui est excisé en totalité. L'examen extemporané de la pièce montre qu'il s'agit de tissu ovarien. Le testicule est alors remis dans la cavité scrotale droite et fixé à la portion inférieure du sac scrotal droit. Tissu sous cutané et peau sont alors fermés, plan par plan, au catgut chromé 40.

A gauche, on procède de même quoique de ce côté la portion ovarienne de l'ovotestis ne soit pas aussi bien individualisée qu'à droite et apparaît plus fusionnée avec la substance testiculaire. Ce tissu ovarien est alors excisé en totalité : le fragment enlevé est remis à l'anatomo-pathologiste pour une extemporanée : qui montre un tissu ovarien plus lié au tissu testiculaire et un fragment se révèle être une *trompe de Fallope.*

Poursuivant l'excision de ce tissu atypique à gauche, il reste un testicule gauche très petit qu'on fixe à la portion inférieure de la cavité scrotale à l'aide de catgut chromé 40. Plan sous cutané et peau sont fermés selon le même procédé qu'à droite.

EXAMEN ANATOMO-PATHOLOGIQUE :

Macroscopiquement :

— Tissu ovarien droit : la pièce opératoire consiste en un nodule rond de 0,7 cm de diamètre et dont les surfaces sont rugueuses avec des zones de membrane blanche.

— Tissu ovarien gauche : 4 fragments de tissu de 0,3 à 0,8 cm de diamètre ayant des surfaces irrégulières et rugueuses.

Microscopiquement :

— Tissu droit : aspect typique d'un ovaire infantile avec

plusieurs ovules et quelques petits follicules dans le cortex.

— Tissu gauche : identifié comme

- 1 ovaire de type infantile
- 1 trompe de Fallope
- 1 petite portion de testicule infantile
- l'autre pièce est composée d'un tissu fibreux.

Les suites opératoires sont simples et l'enfant est rendu à sa famille le 21-2-70 en bon état en envisageant une deuxième intervention sur l'hypospadias à l'âge de 5 ans et éventuellement un traitement hormonal vers l'âge de 10-12 ans.

III. ÉTUDE ANATOMO-CLINIQUE DE L'HERMAPHRODISME VRAI

Ce qui compte essentiellement sur le plan sexuel et dès la naissance en conditionnant la déclaration d'état civil ce sont :

A. — LES MALFORMATIONS DES ORGANES GENITAUX EXTERNES.

Ceux-ci reproduisent exceptionnellement l'une des deux formes parfaites mâles ou femelles, le plus souvent ils représentent des combinaisons diverses de ces deux formes.

D'après GUINET et PUTELAT l'aspect extérieur est dans les deux tiers des cas plus proche du type masculin et le nouveau-né sera le plus souvent déclaré comme ce fut le cas dans notre observation, comme un garçon (cryptorchide et Hypospade).

L'ORGANE PENO-CLITORIDIEN :

Dérivant embryologiquement du tubercule génital, il reproduit exceptionnellement chez l'Hermaphrodite un organe parfaitement différencié homologue rigoureux d'un clitoris ou d'une verge, le plus souvent l'aspect évoque plutôt un pénis mais petit et anormalement constitué avec aplasie ou hypoplasie de sa face inférieure ce qui entraîne son incurvation. Son caractère déterminant est l'Hypospadie avec ses variantes :

- balanique
- pénienne, ou le plus souvent
- péno-scrotale
- périnéale.

Le gland est bien individualisé et le prépuce n'est plus circonférentiel.

LES FORMATIONS LABIO-SCROTALES :

Dérivées des bourrelets génitaux, ont rarement une apparence normale mâle ou femelle. Il peut s'agir d'un scrotum bifide dont les deux bourses séparées sur la ligne médiane contiennent parfois une ou les deux gonades.

Ailleurs, l'aspect est plutôt celui de deux grandes lèvres raccourcies comme dans notre cas.

On a encore décrit des aspects asymétriques, labial d'un côté, scrotal de l'autre.

LE VAGIN :

Va de la réalisation complète jusqu'aux aspects rudimentaires.

Dans notre observation cet organe n'a pas été retrouvé mais il n'est pas exclu qu'il existait sous forme de tractus fibreux plaqué en arrière de la vessie comme cela a été rapporté par certains auteurs.

LA PROSTATE :

Est retrouvée en principe chez les sujets ayant des organes génitaux externes fortement masculinisés et notre observation ne fait pas exception à cette règle.

L'URETRE :

Les anomalies urétrales sont importantes et complexes ; elles sont liées à celles des organes génitaux. L'appareil sexuel évoque d'autant mieux pénis et scrotum ou clitoris et grandes lèvres que le canal urinaire se prolongera plus loin le long de l'organe pénoclitoridien ou s'abouchera plus précocement à l'extérieur après sa sortie de la vessie.

S'appuyant sur ces faits, Overzier a établi une classification en cinq types.

La classification de Guinet et Putelat la plus communément admise actuellement comporte quatre types :

Type I : Différenciation féminine très poussée, abouchement séparé des orifices urétral et vaginal au périnée ; fente vulvaire ; clitoris hypertrophié, exceptionnellement normal.

Type 2 : Labio-scrotum ; hypospadias périnéal ; débouché bas du vagin de type sinusien ; organe péno-clitoridien.

Type 3 : Labio-scrotum ; hypospadias péno-scrotal ou pénien ; débouché haut du vagin dans l'urètre.

Ce type est celui dont se rapproche le plus notre observation.

Ici, la masculinisation est nettement accentuée et si hémorragie menstruelle il y a, c'est sous la forme d'urétrorragie qu'elle se présente.

La fusion des bourrelets génitaux sur la ligne médiane peut se faire a la maniere d'un scrotum normal ; parfois cependant, les deux poches restent isolées, c'est le scrotum bifide, formé de deux éléments identiques ou nettement asymétriques : on y trouve souvent une seule gonade (ovotestis ou testicule) parfois aucune, exceptionnellement les deux.

Le phallus est comparable à ce que l'on voyait dans le type précédent, quant a sa longueur, a ses possibilités de coudure et de sillon muqueux ventral ; mais il en differe par la situation du méat a la jonction péno-scrotale ou le long du pénis.

L'urètre se poursuit directement a partir de l'orifice hypospade ; dans ces cas le vagin se trouve en situation haute, se jetant dans l'uretre a la hauteur de l'utricule prostatique par un petit orifice, qui permet de juger de son étroitesse et de sa faible longueur (2 à 8 cm).

Les deux systemes peuvent aussi rester indépendants et sans communication de l'un à l'autre.

Enfin, toute trace de vagin est parfois impossible a déceler comme ce fut le cas dans notre observation. Une éventualité très spéciale a été décrite a deux reprises, l'existence d'un orifice périnéal servant exclusivement a l'issue de sang, avec ou sans raccordement en prodondeur, avec un uretre de type masculin.

La prostate est mentionnée dans quelques-uns de ces cas.

Type 4 : Différenciation masculine ; scrotum, phallus canalisé jusqu'à son extrémité par l'urètre.

Figure : les 4 types d'Hermaphrodismes vrais
d'après GUINET et PUTELAT

B. — LES DÉRIVÉS DES CANAUX DE WOLFF ET DE MULLER.

Dans l'Hermaphrodisme vrai on verra coexister en de multiples combinaisons, utérus et trompes, déférents, épididymes et vésicules séminales.

— *L'utérus* est presque constamment présent, le plus souvent normal, une fois sur trois hypoplasique ou encore malformatif.

— *Les voies efférentes* mâles et femelles sont conditionnées par la gonade dont elles dépendent topographiquement.

— *Du côté de l'ovaire*, il existe toujours une trompe bien développée, et sans aucun dérivé Wolffien à son contact, si ce n'est les résidus habituels.

— *Le testicule* est presque toujours coiffé d'un épididyme auquel fait suite un déférent dont on individualise plus ou moins facilement le point de terminaison, et il est parfois signalé des vésicules séminales. A titre de cas isolés et souvent discutables, on a publié soit l'association d'une trompe rudimentaire aux formations épididymo-déférentielles soit l'existence isolée d'une trompe, soit l'absence de toute structure Wolffienne et Mullérienne.

— *L'ovotestis* comporte une trompe dans la presque totalité des cas.

Les formations Wolffiennes se développent inconstamment en liaison avec la situation de la gonade et l'importance de la zone testiculaire. Si l'ovotestis est abdominal on aura donc une trompe, isolée ou associée à des vestiges canalliculaires mâles ; s'il a subi une migration vers le bas, l'épididyme et le déférent s'individualisent à partir de l'aine ou du scrotum, tandis que la trompe reste attachée à l'utérus.

C. — LES GONADES.

C'est sur leur examen histologique que repose le diagnostic de l'hermaphrodisme vrai : coexistence chez le même individu de tissu testiculaire (tubes séminifères et tissu interstitiel) et de tissu ovarien (follicules).

Selon la topographie de ces deux types de tissu, GUINET et PUTELAT, d'une part, NEIMANN et FONDER, d'autre part, distinguent cinq types d'hermaphrodisme :

1° L'Hermaphrodisme alternant (33 % des cas) avec ovaire d'un côté (le plus souvent gauche) et testicule de l'autre. La conformation des organes génitaux externes est à prédominance masculine.

2° L'Hermaphrodisme bilatéral (20 % des cas) ovotestis de chaque côté en position symétrique, généralement dans le pelvis, mais surtout dans les aines ou le scrotum. Dans ce type également on rencontre plus souvent des organes génitaux externes de type masculin comme chez notre patient.

3° L'Hermaphrodisme unilatéral avec ovotestis d'un côté et ovaire de l'autre (33 % des cas) ; là, les organes génitaux externes s'orientent le plus souvent vers la féminisation.

4° L'Hermaphrodisme unilatéral avec ovotestis d'un côté et testicule de l'autre (11 % des cas).

5° Les Hermaphrodismes unilatéraux avec ovotestis d'un côté et gonade indifférenciée ou absente de l'autre.

IV. ÉTUDE GÉNÉTIQUE

L'étude génétique est actuellement un des éléments les plus importants du bilan.

A partir de 1953, la recherche systématique du corpuscule chromatinien met en relief la prédominance des tests positifs dans l'hermaphrodisme.

En 1958, Grunbach et Barr donnent des statistiques 25 cas avec 19 sexes positifs et 6 négatifs. Guinet, en dépouillant les observations publiées, situe le taux de fréquence de la chromatine sexuelle entre 70 % et 65 %.

En 1959, Harnden et Armstrong, Hungerford et Collaborateurs publient indépendamment deux cas de caryotypes XX avec hermaphrodisme, formule qui devait par la suite se révéler prédominante mais non exclusive du fait de la mise en évidence de cas avec X Y ou une mosaïque.

Colligeant en 1965, 38 cas de la littérature et y ajoutant une observation personnelle, Guinet et Collaborateurs trouvent 25 XX, 6 XY et 8 mosaïques.

En 1966, Neimann et Fonder sur 53 cas dénombrent 31 XX, 10 XY et 12 mosaïques.

Cependant, en 1966 Lejeune et Collaborateurs insistent sur la nécessité de l'examen chromosomique des gonades pour « détecter une éventuelle mosaïque qui peut être extrêmement localisée à l'intérieur de la gonade même. Cette nécessité est d'autant plus impérieuse que les observations de Hungerford et Collaborateurs en 1965, La Chapelle en 1964 et Therkelsen en 1964 indiquent qu'une différenciation masculine est possible sans que les méthodes habituelles permettent de déceler la présence de cellules porteuses de chromosomes Y ».

Dans notre observation nous avons beaucoup regretté l'absence d'étude chromosomique des fragments gonadiques qui ont été malheureusement plongés immédiatement dans le liquide de fixation.

V. PATHOGENIE

A) Des divers problèmes pathogéniques que soulève l'hermaphrodisme vrai le plus simple est celui qui vise le mécanisme de différenciation ambosexuelle de l'appareil génital.

Alors que chez le sujet normal la condition masculine ou féminine se traduit par le développement du seul système correspondant de canaux génitaux, l'autre régressant à peu près en totalité, l'hermaphrodisme est fait de la coexistence d'éléments différenciés, Wolffiens et Mulleriens. Il en va de même pour les organes dérivés du sinus urogénital primitif et l'ambiguité du morphotype génital externe traduira, au lieu d'une sexualisation franche, les divers degrés de l'orientation dans le sens masculin ou féminin.

L'explication de ce processus pathologique doit être cherchée pour GUINET dans le comportement particulier de la gonade fœtale de l'hermaphrodite, conçue moins comme une glande ambivalente que comme un testicule insuffisant et incapable de réaliser pleinement la rétrocession des canaux de MULLER, la consolidation des structures Wolffiennes et la masculinisation du sinus uro-génital.

Ainsi s'effectuera une orientation plus ou moins poussée dans le sens masculin qui rendra compte du degré de prépondérance testiculaire au moment critique de la différenciation des gonoductes et du sinus uro-génital ; c'est donc bien après le stade de 15 mm consécutivement à la médullarisation de la gonade et au cours du troisième mois que se réaliseront les lésions définitives. Le développement des gonoductes de chaque côté, en fonction de la gonade homologue, constitue un argument supplémentaire en faveur de la propagation par contiguité des inductions provenant du testicule embryonnaire.

B) Quant au processus qui préside au déterminisme anormal de la gonade conservant la dualité fondamentale des zones corticales et médullaires, tout ce que l'on peut dire c'est que la glande génitale de l'hermaphrodite est la résultante d'une incapacité de l'un des deux territoires à s'impo-

ser définitivement ; il y a donc infraction aux lois fondamentales de l'espèce qui exigent pour chaque individu le développement exclusif soit de la médullaire, soit de la corticale pour donner testicules ou ovaires en fonction du sexe génétique XY ou XX.

C) Tout ceci n'éclaire pas le fait essentiel qui est le mode d'intervention de l'anomalie génétique, que celle-ci soit patente comme dans le cas des mosaïques ou cachée derrière une euploïdie. La plupart des observations publiées pêchent encore à ce point de vue, les investigations génétiques ignorant presque toujours la gonade.

VI. INDICATIONS THÉRAPEUTIQUES

Les indications thérapeutiques doivent être mûrement réfléchies après avoir pratiqué un bilan aussi complet que possible.

Le problème ne consiste pas à superposer l'état anatomique à l'état civil et la décision à prendre devra avant tout faire coïncider ce que le sujet peut être avec ce qu'il veut être ; or, ce sera l'évolution physique, physiologique et psychologique qui, dans les années à venir, potentialisera les affinités du sujet vers l'un ou l'autre sexe. C'est dire avec quelle prudence doivent être évités dans la première enfance tous gestes que l'avenir pourrait faire cruellement regretter.

Pour illustrer ce danger, nous citerons à la suite de P. Brock et H.G. Robert « l'histoire » rapportée par Landau, de Wilhelmine déclarée fille à sa naissance, amputée de la verge à 4 ans ; à 26 ans, avec un corps d'homme, de la barbe, un corpuscule dans le bourrelet droit, un vagin de 8 cm de profondeur, « elle » copulait en mâle avec un moignon de verge dont « elle » regretta toujours la partie amputée.

Dans les rares cas avec différenciation sexuelle parfaite, mâle ou femelle, l'indication est :

— Médicale : thérapeutique hormonale complémentaire dans la mesure où elles est justifiée pour une meilleure réalisation du phénotype.

— Chirurgicale : ablation des gonades ou des portions de tissu gonadique qui ne sont pas conformes au sexe apparent. Le problème est plus délicat dans les états avec ambiguité sexuelle. Le sexe choisi à la naissance et le conditionnement psychologique qui en résulte doivent être largement pris en considération, ainsi que les réactions psycho-affectives des parents.

Les possibilités de réalisation sexuelle dictent la conduite pratique : on les appréciera moins en fonction de la cavité sinuso-vaginale que de l'organe péno-clitoridien, de ses capa-

cités érectiles et de l'aptitude à la miction de bout. Le calendrier des décisions thérapeutiques médicales et chirurgicales sera ensuite établi ainsi :

— S'il s'agit d'un sujet dont on veut parfaire la masculinisation on envisagera successivement :

◆ une méatotomie précoce en cas de sténose urétrale orificielle ;

◆ l'allongement et la mise en rectitude du pénis vers 18 mois à 2 ans s'il existe une bride sous urétrale qui le coude ;

◆ la cure de l'hypospadias vers 5-6 ans (ce qui permettra au sujet d'uriner en mâle) que l'on complètera à ce moment par la réfection du scrotum et l'ablation des structures féminines.

◆ L'hormonothérapie de complément à partir de la puberté et en cas de déficit androgène.

— Si l'on veut au contraire parfaire la féminisation on indiquera précocement vers l'âge de 1 à 4 ans les interventions visant à enfouir ou à réimplanter plutôt que réséquer le clitoris, en même temps, que l'on incisera le raphé.

Les interventions vaginales, qui vont de la simple dilatation aux bougies aux interventions plus compliquées, seront repoussées à l'âge où les relations sexuelles seront régulièrement assurées.

L'Œstrogénothérapie débutera vers l'âge pubertaire.

VII. CONCLUSION

Nous avons rapporté une observation d'Hermaphrodisme vrai à propos de laquelle nous avons fait une revue de la littérature.

Cette observation concerne un sujet de 3 ans déclaré mâle à la naissance et qui se présentait comme un hypospade avec cryptorchidie bilatérale, de sexe génétique féminin ayant un ovotestis bilatéral.

Après un bilan complet, cet enfant a subi deux interventions dans le but de parfaire sa masculinisation : cure de la cryptorchidie avec ablation du tissu ovarien et résection de la bride sous urétrale pour allonger la verge et la mettre en rectitude en reportant à l'âge de cinq ans la cure de l'hypospadias et éventuellement à l'âge de la puberté, un traitement hormonal.

Nous avons ensuite fait une étude anatomo-clinique de l'hermaphrodisme vrai, affection rare dont il existe 250 cas dans le monde en détaillant les 4 types de la classification de Guinet et Putelat.

Dans l'étude génétique nous avons regretté que notre observation n'ait pas comporté une étude chromosomique du tissu gonadique comme l'ont récemment recommandé Lejeune et ses collaborateurs. Quant à la pathogénie, nous avons dû nous contenter de résumer les hypothèses actuellement proposées.

Dans le dernier chapitre enfin, nous avons discuté les grandes lignes de la thérapeutique qui ne doit être envisagée qu'avec beaucoup de prudence après un bilan anatomique, biologique, psychologique et sociologique le plus complet possible et éviter les gestes irréversibles lorsqu'ils ne sont pas absolument indiqués.

BIBLIOGRAPHIE

ANDREOLI (C.), COLOMBO (C.), DE SARIO (G.S.) et GARIBALDI (B.). — Hermaphrodisme vrai avec présence des glandes sexuelles dans le sac d'une hernie inguinale bilatérale - Minerva Méd. 3 nov. 1958, *49*, n° 88, 4 086-4 093, 13 fig. (Bibliogr.).

ANTONOPOULOS (D.) et KERAMOPOULLOS (D.A.). — Vérification anatomique de sept cas d'hermaphroditisme - Rapports au III[e] Congrès mondial de Gynécologie. Vienne, 3-9 sept. 1961 Congressprint Romayor, édit. Vienne 1961 *2*, 312, 7 fig. (Bibliogr.) (texte allemand).

ARMSTRONG (C.M.), GRAY (J.E.), (RACE (R.R.) et THOMPSON R.B.). — Un cas d'hermaphrodisme vrai - Brit. Med. J. 14 sept. 1957, n° 5 045, 605-606, 11 fig. (Bibliogr.).

AUSTERMAN (W.) et BEACH (P.D.). — Hermaphrodisme vrai avec communication sur deux cas - J. of Urol., mars 1961, *85*, n° 3, 345-351, 5 fig. (Bibliogr.).

BAKER (W.J.) et coll. — Hermaphrodisme vrai. J. of Urol., mars 1953, *69*, n° 3, 439-444, 5 fig.

BEARZI (V.L.), CELLERINO (U.) et KOCH (R.). — Hermaphrodisme vrai chez un être présentant un utérus rudimentaire avec absence de l'annexe droite - Semana Méd., 15 sep. 1955, *107*, n° 3218. 610-612

BECK (H.). — Dysmorphies sexuelles. Mémento clinique et thérapeutique - Encyclo Méd. Chir., Glandes Endocrines, fasc. 10030 Alo, 4-1960.

BEGUE (J.). — La définition du sexe et la condition juridique de l'hermaphrodisme - Thèse Paris, 1963, n° 355, 58 pages.

BERNHEIM (M.) et coll. — A propos d'un cas d'hermaphrodisme vrai avec Ovotestis bilatéral - Lyon Méd., 19 juin 1966, *98*, n° 25, 1713-1731.

BLANK (C.E.) et coll. — Mosaïcisme chromosomique chez un hermaphrodite - Brit. Med. J., 11 juil. 1964, n° 5 401, 9 093 (Bibliogr.).

BOTELLA LLUSIA (J.) et DE LA PENA (A.). — Sur un cas d'hermaphrodisme véritable - J. Urologie, 1954, *60*, n° 9-10, 630-640, 7 fig.

BREGMAN (R.U.)., BREGMAN (E.T.), CUSHNER (G.B.) et WOODS (F.M.). — Etude chromosomique, sexe nucléaire, bilan clinique et endocrinien dans un cas d'hermaphrodisme vrai - J. of Urol., mars Iç, *89*, n° 3, 475-482, 10 fig.

BREWER (J.I.), JONES (H.O.) et CULVER (H.). — L'hermaphrodisme vrai - J. Am. Méd. Ass., 9 fév. 1952, *148*, n° 6, 431-435 (Bibliogr.).

GABRAL DE ALMEIDA (J.C.) et coll. — Petit fragment XX/XX (délétion d'Y dans un hermaphrodisme vrai - Arq. brasil. Endocr., av. 1966, *15*, n° 1, 15-28, 8 fig. (Bibliogr.).

CALHOUN STIRLING (W.) et SURACI (A.J.). — Article final sur un cas d'hermaphrodisme vrai avec réparation de l'hypospadias perineal - J. of Urol., juin 1951, *65*, n° 6, 1119-1128, 8 fig. (Biblio.).

CAPON (A.W.). — Un cas d'hermaphrodisme vrai - Lancet, 10 mars 1951, *260*, n° 6 654, 563-565, 7 fig. (Bibliogr.).

CARNEIRO DE MOURA et PINTO BASTO. — Hermaphrodisme véritable - J. Urol., déc. 1946, *56*, n° 6, 725-730, 6 fig. (Bibliogr.).

CECIL (A.B.). — Un hermaphrodite vrai - J. of Urol., sept. 1954, *72*, n° 3, 534-540, 6 fig.

CHRISTIAENS (L.), GAUDIER (B.), DEBRUXELLES (P.) et SAINT-AUBERT (P.). — Hermaphrodisme vrai - Étude de quatre observations - Minerva ped., 31 mars 1965, *17*, n° 11, 631-634 (Bibliogr.) (texte français).

CLAVERO (J.A.), NOGALES (F.), MONCADA (E.) et SOPENA (A.). — Sur un cas d'hermaphrodisme vrai avec constitution mosaïque XX/XXY - Ann. Endocr., janv., fév. 1965 *26*, n° 1, 77-82 (Biblio.).

CLAYTON (G.W.), O'HEERON (M.D.), SMITH (J.D.) et GRABSTALD (H). — Un cas d'hermaphrodisme vrai rapport possible avec le syndrome de Klinefelter - Clin. endocrinology, août 1957, *17*, n° 8, 1002-1005, 5 fig. (Bibliogr.).

CLAYTON (G.W.) et coll. — Hermaphrodisme vrai familial - J. Clin. Endocr., 1958, *18*, 1349-1358.

CONEN (P.E.) et coll. — Suppression partielle probable du chromosome Y chez un hermaphrodite - Lancet, 5 août 1961, *2*, n° 7 197, 294-295 (Bibliogr.).

CORDEIRO (J.G.H.), POGGI (J.) et de PAOLA (D.). — Hermaphrodisme vrai. Rapport d'un cas - Arq. brasil. Endocr., av. 1961, *10*, n° 1, 19-31, 6 fig. (Bibliogr.).

CROSSFIELD (J.H.). — Hermaphrodisme vrai. Deux cas dont un comportant une analyse chromosomique - J. of Urol., nov. 1962, *88*, n° 5, 674-679, 8 fig. (Bibliogr.).

DAVIS (M.) et SCHEFFEY (C.). — Un cas d'hermaphrodisme véritable. — J. Urol., déc. 1946, *56*, n° 6, 715-719, 2 fig : DELORE (P.), NOEL (R.), PERRIN (J.), GUINET (P.) et BLANC (J.). — Sur un cas d'hermaphrodisme vrai avec étude histologique du testicule et de l'ovaire - Pédiatrie, 1953, *8*, n° 3, 458-462, 2 fig.

DELRIEU, GUINET, GOURILLON et RATTIGNIER. — Séminome chez un hermaphrodite cryptorchide - Mém. Acad. Chir. 15 et 22 fév. 1961, *87*, n° 6-7, 230-232.

DENES (J.), GORACZ (G.), LEB (J.), CSABAY (L.) et LEHOCZKY (I.) — Hermaphrodisme vrai. — Zbl. Chir., 26 av. 1969, *94*, n° 17, 585-590, 8 fig.

ELIACHAR (E.), DUHAMEL (B.), TASSY (R.) et BENZAQUEN (I.) — Un cas exceptionnel d'hermaphrodisme vrai - Ann. Ped. (suppl. Sem. Hôp. Paris), 2 oct. 1962, *38*, n° 54, 3090/P. 510 - 3093/P. 513 (Bibliogr.).

ELIACHAR (E.) et TASSY (R.). — Les hermaphrodismes vrais. — Entretiens Bichat (Médecine), 1963, 225-228.

ENGLE (T.), YEAM (C.) et LATTIMER K. — Hermaphrodisme véritable. — J. Urol., déc. 1946, *56*, n° 6, 731-736, 3 fig.

FERGUSON-SMITH (M.A.), JOHNSTON (A.W.) et WEINBERG (A.N.). — Le complement des chromosomes dans l'hermaphrodisme vrai - Lancet, 16 juil. 1960, *2*, n° 7 142, 126-128, 2 tabl., 2 fig. (Bibliogr.).

FERGUSON-SMITH (M.A.). — Interchangement de chromosomes X-Y dans l'étiologie de l'hermaphrodisme vrai et du syndrome de Klinefelter XX - Lancet, 27 août 1966, n° 7 461, 475-476 (Bibliogr.).

FISCHER (H.W.), LISCHER (C.E.) et BYARS (L.T.). — L'hermaphrodisme vrai - Ann. Surg., nov. 1962, *136*, n° 5, 864-873, 7 fig. (Bibliogr.).

FONDER (A.). — L'hermaphrodisme vrai. Données actuelles à propos de deux observation avec études chromosomiques - Thèse, Nancy, 1966, n° 112, 179 p.

FORBES (J.I.), CLAYDEN (G.E.) et HAMMAR (B.). — Problèmes et traitement de l'hermaphrodisme - Brit. Med. J., 11 août 1962, n° 5 301, 361-368 (Bibliogr.).

FRANÇOIS (R.) et coll. — A propos d'un cas d'hermaphrodisme avec ovotestis bilatéral - Arch. franç. Péd., mars 1966, *23*, n° 3, 369-370.

FRASER (K.), O'REILLY (J.J.) et RINTOUL (J.R.). — Hermaphrodisme vrai. — Med. J. Australia, 11 juin 1966, *53*, n° 24, 1003-1008, 10 fig (Bibliogr.).

GAUTHIER Y. et LEBŒUF (G.). — Un cas d'anomalie sexuelle (Hermaphrodisme vrai) - Laval Méd., janv. 1967, *38*, n° 1, 108-112 (Bibliogr.).

GERMAN (J.L.), BEARN (A.G). et Mc GOVERN (J.H.). — Etudes chromosomiques de 3 hermaphrodites - Am. J. Med, juil. 1962, *33*, n° 1, 83-87 (Bibliogr).

GOBRIAL (F.) et GIRGIS (S.M.). — Un cas d'hermaphrodisme vrai avec corps dans les tubes séminifères - J. of Urol., déc. 1962, *88*, n° 6, 822-825 (Bibliogr.).

GOODFELLOW (S.A.) et STRONG (S.J.). — Bovins et hermaphrodisme vrai - Lancet, 15 mai 1965, *1*, n° 7 394, 1040-1041 (Bibliogr.).

GREENE (R.), MATTHEWS (D.), HUGHESDON (P.E.) et HOWARD (A.). — Un cas d'hermaphrodisme vrai - Brit. J. Surg., nov. 1952, *40*, n° 161, 263-271, 20 fig. (Bibliogr.).

GRESHAM (G.A.) et FAIRGRIEVE (J.). — A propos de deux cas d'hermaphrodisme vrai - Brit. J. Surg., nov. 1960, *48*, n° 209, 235-239, 10 fig. (Bibliogr.).

GRUMBACH (M.M.), BLANC (W.A.) et ENGLE (E.T.). — Les chromatines sexuelles dans la dysgénésie des canaux séminifères et autres troubles testiculaires : rapports de l'hermaphrodisme vrai et du syndrome de Klinefelter - J. of Clin. Endocr., juin 1957, *17*, n° 6, 703-736, 5 tabl., 8 fig. (très import. Bibliogr.).

GUDERMATSCH (F.). — Hermaphrodisme vrai, concernant les 37 cas publiés - J. Urol., déc. 1944, *52*, n° 6, 620-621.

GUINET (P.). — Hermaphrodisme et pseudo-hermaphrodisme E.M.C., Glandes, fasc. 10033, BIO, 9-1968.

GUINETP. — Les problèmes posés par l'hermaphrodisme vrai. — Minerva ped., 31 mars 1965, *17*, n° 11, 611-618 (Bibliogr.). (texte français).

GUINET (P.) et PUTELAT (R.). — Etude anatomo-clinique de l'hermaphrodisme vrai - Rev. Praticien, 1er mars 1961, *11*, n° 7, 677-685.

HAMMAR (B.) et FORBES (J.I.). — Hermaphrodisme vrai - Brit. J. Surg., janv. 1962, *49*, n° 216, 372-376, 8 fig. (Bibliogr.).

HAMMAR (B.) et FORBES (J.L.). — Carcinome de la vessie chez un hermaphrodite - Brit. J. Urol., août 1965, *37*, n° 4 455-457 (Biblio.).

HARNDEN (D.G.) et ARMSTRONG (C.N.). — Les chromosomes d'un hermaphrodite vrai - Brit. Med. J., 12 déc. 1959, n° 5 162, 1287-1288, 1 tabl., 1 fig. (Bibliogr.).

HEFELFINGER (D.C.), TYSON (K.R.T.), ASSOR (D.) et BRYAN (G.-T.). — L'hermaphrodisme vrai, non associé à un sinus urogénital commun - Pediatrics, mai 1969, *43*, n° 5, 896-900, 5 fig. (Biblio.).

HERRERA (H.R.) et coll. — Hermaphrodisme. Considérations sur un cas d'hermaphrodisme vrai - Arch. Hosp. Vargas, 1961, *3*, n° 3, 471-503, 13 fig. (Bibliogr.).

HIROSHI TAZAKI, NAOAKI IKEDA et SHUZABURO OMORI. — Hermaphrodismes vrais au Japon. Rapport d'un cas et revue de la littérature - Keio J. Med., sept. 1964, *13*, n° 3, 143-154, 10 fig., 5 tabl. (Bibliogr.).

HUGHES (W.), ERICKSON (C.C.), FLEISCHMANN (W.) et ETTELDORF (J.N.). — L'hermaphrodisme vrai - J. of Ped., juin 1958, *52*, n° 6, 662-669, 7 fig. (Bibliogr.).

HUNG (W.), JACOBSON (C.B.), WIGGER (H.J.) et RANDOLPH (J.G.). — Etudes chromosomiques chez un hermaphrodite vrai XY à chromatine négative - J. of Urol., oct. 1966, *96*, n° 4, 565-569 (Biblio.).

HUNGERFORD (D.A.), DONNELLY (A.J.) et NOWELL (P.O.). — 1965. The chromosome constitution of a human phenotypic intersex : reconfirmation of chromosomes XX apparently non mosaïc « true hermaphrodite ». Hereditas, *52*, 379-386.

JONES (H.W. Jr), FERGUSON-SMITH (M.A.) et HELLER (R.H.). — Observations pathologiques et cytogéniques de l'hermaphrodisme vrai. Rapport de 6 cas et revue de 23 cas de la littérature - Int. Surg. Dig., août 1965, *74*, n° 8, 341-342.

JOSSO (N.) et coll. — Hermaphrodisme vrai avec msaïsisme XX/XY probablement dû à une double fertilisation de l'œuf - J. of Clin. Endocr., janv. 1965, *25*, n° 1, 114-126 (Bibliogr.).

JUSTICE (M.W.), KNAPPENBERGER (S.T.) et VEENEMA (R.J.). — Hermaphrodisme vrai. Un cas - J. of Urol., mars 1963, *89*, n° 3, 483-486 (Bibliogr.).

KELL (R.C.), MATTHEMS (R.A.) et BOCKMAN (A.). — Hermaphroditisme vrai - Am. J. Med. Sc., juin 1939, *197*, n° 6, 825-832.

KNORR D. et coll. — Hermaphrodisme vrai avec mosaïque 46, XX/47 XXY - Munch. med. Wschr., 1er mars 1968, *110*, n° 9, 522-526 (Bibliogr.).

KOONTZ (W.W. Jr), YOUNG (R.B.), TUCKER (H. St. G.) et PROUT (G.R. Jr). — Hermaphrodisme vrai - J. of Urol., janv. 1969, *101*, n° 1, 102-105, 7 fig. (Bibliogr.).

KOVACIC (N.). — Un cas d'hermaphroditisme vrai - Gynaecologia, juil. 1960, *150*, n° 1, 58-65, 6 fig. (Bibliogr.).

KRATOCHVIL (A.). — Cas rare d'hermaphroditisme. Utérus dans le scrotum - Zschr. Urol., oct-nov. 1965, *58*, n° 10-11, 763-767 (Biblio.).

LA CHAPELLE (A.D.), HORTHID (D.), NIEMI (M.), WENNSTROM (J.) 1964. XX Sex chromosomes in a human male First Case - Acta Med. scand. suppl. *412*, 25-28.

LATTIMER (J.K.), ENGLE (E.T.) et YEAW (R.C.). — Hermaphrodisme vrai - J. Urol., oct. 1943, *50*, n° 4, 481-496.

LAUTERWEIN (C.) (von), et KLADETZKY (J.). — Hermaphroditisme glandulaire (hermaphroditisme vrai) avec ovotestis - Zschr. Gebh. Gyn., 1955, *143*, n° 3, 257-288, 19 fig. (Bibliogr.).

LAYCOCK (H.T.) et DAVIES (D.V.). — Un cas d'hermaphroditisme vrai - Brit. J. Surg., juil. 1953, *41*, n° 165, 79-82, 7 fig. (Bibliogr.).

LEJEUNE (J.), BERGER (R.), RETHORE (M.O.), VIALATTE (J.). et SALMON (C.). — Sur un cas d'hermaphrodisme XX/XY - Ann. Génét. (suppl. Sem. Hôp. Paris), déc. 1966, n° 4, G. 170 - G. 173 (Bibliogr.).

LEWIS (E.L.). — Un hermaphrodite vrai : étude clinique et psychologique - J. of Urol. fév. 1959, *81*, n° 2, 309-314, 3 tabl., 4 fig. (Bibliogr.).

LEWIS (E.L.) et CLETSOWAY (R.W.). — Un cas d'hermaphrodisme vrai. — United States Armed Forces Med. J., juil. 1956, 7 : 1 059, in Internat. Med. Dig., oct. 1956, *69*, n° 4, 223-224.

LIU (B.L.), HSING (S.C.), LI (C.C.) et CHANG (T.C.). — Hermaphroditisme vrai : C.R. d'un cas - Chin. Med. J., mai 1959, *78*, n° 5, 449-451, 6 fig.

LONGO (A.), MACCANI (U.), ROLANDI (L.) et RADI (CE C.). — Hermaphroditisme vrai XX/XY (Description d'un cas) - Minerva ped., 24 nov. 1967, *19*, n° 47, 2085-2089 (Bibliogr.)

LOTFI (A.M.) et GIRGIS (S.M.). — Hermaphrodisme vrai - J. of. Urol., janv. 1963, *89*, n° 1, 84-88 (Bibliogr.).

Mc DANIEL (E.C.), NADEL (M.) et WOOLVERTON (W.C.). — Hermaphrodisme vrai avec descente bilatérale des ovo-testicules - J. of Urol., juil. 1968, *100*, n° 1, 77-81, 6 fig.

Mc GOVERN (J.H.) et MARSHALL (V.F.). — Trois cas d'hermaphrodisme vrai - J. of. Urol., nov. 1962, *88*, n° 5, 680-690, 13 fig. (Bibliogr.).

Mc KENNA (C.M.) et KIEFER (J.H.). — Deux cas d'hermaphrodisme vrai - J. Urol., nov. 1944, *52*, n° 5, 464.

Mc IVER (R.B.), SEABOUGHT (D.R.) et MAUGELS (M.). — Hermaphrodisme vrai. Relation de deux cas - J. Urol., juil. 1944, *52*, n° 1, 67-85.

Marques de ASSIS (L.), EPPS (D.R.). et BOTTURA (G.). — La constitution chromosomique et le sexe nucléaire d'un hermaphrodite vrai - Lancet, 16 juil. 1960, *2*, n° 7 142, 129-130, 4 fig. (Biblio.).

MARSHALL (V.F.). — Hermaphrodisme vrai : conférence sur le traitement d'un malade - J. of Urol., juil. 1954, *72*, n° 1, 77-87, 3 fig.

MEIJER (R.) et CHAVANI (M.). — Hermaphrodisme vrai. Revue de la littérature et rapport d'une observation - Plast. Reconstr. Surg. mai 1963, *31*, n° 5, 453-460, 5 fig. (Bibliogr.).

MICHON (J.), FONDER (A.) et CAROLUS (J.M.). — A propos de deux cas d'hermaphrodisme vrai : considérations générales et techniques - Ann. Chir. plast. (suppl. Sem. Hôp. Paris), déc. 1965, *10*, n° 4, C.P. 266 - C.P. 273, 8 fig.

MILNER (W.A.), GARLICK (W.B.), FINK (A.J.) et STEIN (A.A.). — Deux frères hermaphrodites vrais - J. of Urol., juin 1958, *79*, n° 6, 1003-1009 (Bibliogr.).

NOGALES (F.), VILLAR (E.) et BOTELLA LLUSIA (J.). — Deux cas d'hermaphrodisme vrai - Geburtsh. Frauenh., sept. 1956, n° 9, 754-769, 8 fig. (Bibliogr.).

OVERZIER (C.). — Hermaphroditismus versus. — Acta endocr., 1955, *20*, 63-80.

OVERZIER (C.). — Hermaphrodisme vrai et pseudohermaphrodisme. — Arch. f. GYn., mai 1963, *198*, 345-376, 11 fig. (Bibliogr.).

OVERZIER (C.). — L'hermaphrodisme vrai. — C.R. Soc. franç. Gyn., mai 1964, *34*, n° 5, 249-251.

OVERZIER (C.). — Hermaphrodisme vrai. — Urologia internat. 1965, *19*, n° 1-3, 222-228.

PIRNER (F.) et SORELLI (S.). — Contribution à l'hermaphrodisme vrai - Arch. f. Derm., 1953, *196*, n° 4, 329-355, 5 fig. (Bibliogr.).

PONTE (C.) et coll. — Hermaphrodisme vrai alterné. Mosaïque XO/XY - Pédiatrie, oct.-nov. 1967, *52*, n° 7, 831-838 (Bibliogr.).

PONTE (C.) et coll. — Hermaphrodisme vrai alterné, mosaïque XO/XY - Arch. franç. Péd., mai 1967, *24*, n° 5, 592.

PRADER (A.), SIEBENMANN (R.E.) et BETTEX (M.). — Un cas d'hermaphrodisme vrai chez un petit enfant - Helvet ped. Acta, nov. 1956, *11*, n° 5, 423-435, 7 fig. (Bibliogr.) (résumé français).

RABADAN (M.), NOGALES (F.), DE LA PENA (A.) et BOTELLA (J.). — Un cas d'hermaphroditisme vrai alternatif - Acta ginecol., 1950, *1*, n° 2, 131-142, 7 fig. (Bibliogr.).

REIG (A.A.), RECLASENS (E.) et LOPEZ SANCHEZ (A.). — Un cas d'hermaphrodisme vrai alternant - Rev. clin., Espan. 31 cot. 1951, *83*, n° 2, 104-120, 25 fig. (Bibliogr.).

REIG (A.A.), RECASENS (E.) et SANCHEZ (A.L.). — Hermaphrodisme vrai alternant (ovaire d'un côté, testicule de l'autre - Semana med., 9 nov. 1961, *68*, n° 39, 1631-1650, 25 fig. (Bibliogr.).

ROOT (A.W.), EBERLEIN (W.R.), BRIEBART (S.), MOORHEAD (P.S.) et MELIMAN (W.J.). — Analyse chromosomique de tissus multiples d'un hermaphrodite vrai - J. of. Clin. Endocr., mai 1964, *24*, n° 5, 467-469 (Bibliogr.).

ROSENBERG (H.S.), CLAYTON (G.W.) et HSU (T.C.). — Hermaphrodisme vrai familial - J. of Clin. Endocr., fév. 1963, *23*, n° 2, 203-206 (Bibliogr.).

ROSENTHAL (I.M.), KIEFER (J.H.), Mc GREW (E.) et BRONSTEIN (I.P.). — Véritable hermaphrodisme unilatérale. Rapport de 2 cas - Pediatrics, déc. 1957, *20*, n° 6, 1006-1019 (Bibliogr.).

ROUSSOT (C.) (Mme). — A propos d'un cas d'hermaphrodisme vrai - Thèse Paris 1967, n° 659, 32 pages.

SALVATIERRA (O. Jr), SKA IST (L.B.) et MORROW (J.W.). Hermaphrodisme vrai découvert 10 dix après réparation d'hypospadias - J. of Urol., juil. 1967, *98*, n° 1, 111-115 (Bibliogr.).

SCHWIEBINGER (G.W.) et HODGES (C.V.). — L'hermaphrodisme vrai J. of Urol., fév. 1955, *73*, n° 2, 424-429, 5 fig. (Bibliogr.).

SEGNI (G.) et GROSSI-BIANCHI (M.L.). — Un cas rare d'hermaphrodisme vrai du type alterné avec chromosomes XX/XY - Minerva ped., 19 mai 1965, *17*, n° 17, 983-989, 6 fig. (Bibliogr.).

SHAH (P.N.) et coll. — Un nouvel aspect d'hermaprodisme humain avec discussion sur le développement - Brit. Med. J., 19 août 1961, n° 5 250, 474-477 (Bibliogr.).

SHEARMAN (R.P.), SINGH (S.), LEE (C.W.G.), HUDSON (B.) et IL >ERY (P.L.T.). — Signes cliniques, hormonaux et cytogénétiques chez un hermaphrodite vrai - J. Obst. Gyn. Brit. CommonW., août 1964, n° 4, 627-633 (Bibliogr.).

SOLOMON (I.L.) et GREEN (O.C.). — Nombre de chromosomes dans l'hermaphrodisme vrai, J. of Ped., août 1963, *63*, n° 2, 333-3335 (Bibliogr.).

STANGE (H.H.), RUMPHOTST (K.W.) et SCHAUMKELL (K.W.). — Le problème de l'hermaphrodisme vrai - Deutsche med Wschr., 1 nov. 1957, *82*, n° 44, 1860-1863, 4 fig. (Bibliogr.).

STAUFENBIEL (H.). — Un cas d'hermaphrodisme vrai - Zbl. Chir., 7 déc. 1963, *88*, n° 49, 1926-1927.

STIRLING (C.). — Relation d'un cas d'hermaphrodisme véritable - J. Urol., déc. 1946, *56*, n° 6, 720-724, 3 fig.

STIRLING (W.) et SURACI (A.). — Compte rendu final d'un cas d'hermaphroditisme vrai avec hypospadias périnéal - J. Urol., 1951, *65*, 1119-1128.

STROMME (B.). — Hermaphrodisme vrai - Am. J. Obst. Gyn., juin 1948, *55*, n° 6, 1060-1064, 5 fig. (Bibliogr.).

TEN BERGE (B.S.). — Hermaphroditisme vrai avec type chromatique féminin - Mariage entre partenaires du même sexe - Gynaecologia, fév. 1960, *149*, n° 2, 112-118, 8 fig. (résumé français).

THE RKELSEN (A.J.). 1964. — Sterile male WTH the chromosome constitution 46 XX. Cytogenetics 3, 207-218.

THIEME (W.) et BRUNING (E.J.). — Hermaphroditisme vrai chez un enfant de 2 ans et 1/2 - Endocrinologie, sept. 1959, *38*, n° 3-4, 174-184, 4 fig. (Bibliogr.).

VAGUE (J.). — Dysmorphies sexuelles - Encycl. méd. chir., Glandes Endocrines, fasc. 100030 A 30.

VAGUE (J.). — La différenciation sexuelle humaine, ses incidences en Pathologie - Masson, édit., Paris, 1953.

VAUGHIN (J.) et GONZALEZ-ANGULO (A.). — Tumeur ovarienne chez un véritable hermaphrodite (tumeur thécale) - J. of Urol., déc. 1961, *86*, n° 6, 776-781, 6 fig. (Bibliogr.).

WASSERMAN (D.H.) et KLEIN (E.). — Hermaphrodisme vrai. Rapport de deux cas - J. of Urol., av. 1964, *91*, n° 426-429.

WAXMAN (S.H.), GARTLER (S.M.) et BURT (B.E.). — Distribution de la chromatine chez un hermaphrodite vrai XX/XY - Proc. Soc. Exper. Biol. Med., août-sept. 1962, *110*, n° 4, 722-724 (Biblio.).

WAXMAN (H.), GARTLER (S.M.) et GIBLETT (E.). — Hermaphrodisme humain XX/XY provenant d'une double fertilisation - Am. J. Dis. Child. (Congrès mai 1962), nov. 1962, *104*, n° 5, 512.

WEED (J.C.), SEGALOFF (A.), WIENER (W.B.) et (DOUGLAS (J.W.). — Hermaphroditisme vrai. Etudes endocrinologiques dans un cas d'ovotestis - J. Clin. Endocr., nov. 1947, *7*, n° 11, 741-748, 7 fig. (Bibliogr.).

WOJEWSKI (A.). — A propos de l'hermaphrodisme vrai - Urologia internat., 1959, *9*, n° 1, 52-61, 7 fig. (Bibliogr.). (résumé français).

WOJEWESKI (A.) et KRASON (S.). — Un hermaphrodite vrai - J. of Urol., oct. 1962, *88*, n° 4, 539-541.

YOUNG (H.). — Anomalies génitales, hermaphroditisme et maladies des surrénales - Baillière et Tuidall, édit., Londres, 1947.

ZHUKOVSKY (M.A.) et coll. — Quelques particularités cytogénétiques de l'hermaphrodisme vrai et de la dysgénésie gonadique chez l'enfant - Pediatria (Moscou), 1967, n° 12, 45-54 (Bibliogr.) (résumé anglais).

Vu : Le Président
Professeur **Jean POULHES**

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :
Toulouse, le 15 Juin 1971
Le Recteur,
Le Président du Conseil de l'Université Paul-Sabatier,